

¹Service de Médecine Polyvalente.
Centre Hospitalier de Creil.
Francia.

²Service de Chirurgie Digestive.
Centre Hospitalier de Creil.
Francia.

³Service de Néphrologie. Centre
Hospitalier de Creil. Francia.

⁴Service d'Hématologie. Centre
Hospitalier de Creil. Francia.

⁵Service de Cardiologie. Centre
Hospitalier de Creil. Francia.

⁶Service de Médecine
Interne, Diabète et Maladies
Métaboliques. Hôpitaux
Universitaires de Strasbourg.
Francia.

Los autores no declaran ningún
conflicto de interés.

Recibido 2 de julio de 2021,
aceptado 2 de agosto de 2022.

Correspondencia a:
Dr. Noel Lorenzo-Villalba
Service de Médecine
Interne, Diabète et Maladies
Métaboliques. Hôpitaux
Universitaires de Strasbourg. 1
place de l'Hôpital. Estrasburgo.
67000. Francia.
noellorenzo@gmail.com

Ruptura atraumática del bazo como forma de presentación de la una amilosis AL en un paciente joven

YASMINE SMADHI MAOUCHE¹, MOUNIR OUALI²,
FAHIMA BELHOUL², RENATO DEMONTIS³, SAI ATMANI⁴,
TAHAR BENALI⁵, NOEL LORENZO-VILLALBA⁶

Spontaneous non-traumatic splenic rupture as a presentation form of light chain amyloidosis. Report of one case

We report a 35-year-old sportive man who was admitted to the emergency department for worsening of acute spontaneous abdominal pain appearing at rest. He only referred having lifted a tree trunk the day before, but he was used to perform such physical efforts. The clinical course at the emergency department was marked by the development of severe anemia secondary to a progressive splenic hematoma and acute pulmonary distress. The patient benefited from total splenectomy. Laboratory data showed hypogammaglobulinemia, proteinuria and the anatomopathological examinations of both spleen and kidneys were consistent with light chain amyloidosis.

(Rev Med Chile 2022; 150: 688-690)

Key words: Amyloidosis; Proteinuria; Splenic Rupture.

La ruptura patológica del bazo, análoga a la “fractura patológica” en los huesos, se refiere a la ruptura atraumática del bazo que casi siempre se produce en un bazo enfermo^{1,2,3}. Esta patología puede ser causada por una amplia gama de condiciones médicas y puede asociarse a una alta morbimortalidad. La identificación de la causa subyacente es crucial para el tratamiento y el pronóstico.

Caso clínico

Se trata de un paciente varón de 35 años, deportista, que ingresó en el servicio de urgencias por empeoramiento de un dolor abdominal agudo espontáneo de aparición en reposo. No se recoge al interrogatorio ningún trauma abdominal previo, fiebre, escalofríos ni pérdida de peso. Previamente

en buen estado de salud, sin patologías crónicas ni antecedentes familiares de interés. No se refiere uso de medicamentos recientes, abuso de alcohol o consumo de drogas ilícitas.

En la exploración física, su frecuencia cardíaca era 85 latidos/min, presión arterial 107/70 mmHg, frecuencia respiratoria 14 respiraciones/min, y su saturación de oxígeno 98% en aire ambiental. El paciente estaba alerta y orientado en tiempo y espacio. Su ritmo cardíaco era regular, sin soplos ni frotos, y la auscultación pulmonar limpia. El abdomen no estaba distendido, pero sí sensible a la palpación, sin masas palpables. Las pruebas de laboratorio iniciales mostraron hemoglobina, función renal y hepática normales, así como un recuento normal de leucocitos y niveles de proteína C reactiva. El paciente se traslada inicialmente a la unidad de observación de urgencias para vigilancia clínica y control de exámenes.

En exámenes tomados 4 h más tarde destaca una hemoglobina de 6,2 g/dL, ALT y AST a más de 3 veces su valor normal, con niveles normales de fosfatasa alcalinas, gamma-glutamil transferasa y bilirrubina. La tomografía abdominal de urgencias evidenció un hematoma esplénico de 6 x 15 cm asociado a líquido libre estimado en 2 litros. La angiografía por CT no mostró evidencia de hemorragia activa. El paciente recibió dos unidades de glóbulos rojos y es trasladado a la unidad de cuidados intensivos. A su llegada a la UCI, la presión arterial era de 150/90 mmHg, la frecuencia cardíaca 100 latidos/min y el abdomen continuaba sensible difusamente a la palpación, pero sin signos de irritación peritoneal. Recibió otras 2 unidades de glóbulos rojos y se controlaron los parámetros sanguíneos cada cuatro horas.

Veinticuatro horas más tarde, el paciente desarrolla un distress respiratorio agudo. La radiografía de tórax muestra la presencia de derrames pleurales bilaterales. Una nueva tomografía toraco-abdominopelviana describe un aumento del tamaño del hematoma subcapsular esplénico (600-1.200 ml), con aumento del líquido libre intraabdominal (ahora estimado en 3 litros) (Figura 1), además de derrame pleural bilateral de predominio izquierdo. Se decide la realización urgente de esplenectomía total con lavado de la cavidad abdominal, el cual se lleva a cabo sin complicaciones posquirúrgicas.

El paciente es transferido al servicio de medicina interna 5 días después de su ingreso en urgencias. Los exámenes de laboratorio muestran electrolitos normales, creatinina plasmática



Figura 1.

de 118,3 $\mu\text{mol/L}$, urea 6,9 mmol/, ácido úrico 426 $\mu\text{mol/l}$ y albúmina 37,1 g/l con mejoría de las pruebas función hepática. El clearance de creatinina se estima en 60 mL/min. Además, se evidencia hipogammaglobulinemia significativa (3,7 g/l) en electroforesis de proteínas, y un aumento importante de los niveles de cadenas ligeras lambda (309 mg/l, valor normal: 5,71-26,3 mg/l). La proteinuria de 24 h se estima en 7 g/24 h. La biopsia renal y del bazo muestran evidencias de amiloidosis AL.

Además, se practica un ecocardiograma transtorácico que describía una disfunción diastólica, con restricción al llenado ventricular y un volumen ventricular telediastólico bajo. La médula ósea mostraba 10% de células plasmáticas dismórficas. La puntuación MAYOCLINIC se estimó en III (pro-BNP 885 pg/ml y troponina 55 ng/ml). Se confirmó la amiloidosis multisistémica AL y se inició el tratamiento con esquema de bortezomib + ciclofosfamida + dexametasona, así como profilaxis antibiótica y de anticoagulación.

Discusión

La etiología de la ruptura del bazo es amplia e incluye infecciones, neoplasia, patología inflamatoria, congénita o estructural, iatrogénica e idiopática^{1,4}. En este caso particular no se recogen antecedentes traumáticos y de salud relevantes por lo que el diagnóstico etiológico inicial de la ruptura de un bazo previamente «normal» representaba un diagnóstico difícil. En ausencia de traumatismo, el diagnóstico de ruptura esplénica no siempre se puede realizar teniendo en cuenta los signos y síntomas clásicos de dolor en el cuadrante superior izquierdo e inestabilidad hemodinámica^{4,5}. La existencia de dolor abdominal y esplenomegalia masiva y dolorosa apunta a la ruptura esplénica pero en este caso, la esplenomegalia masiva estaba ausente.

La determinación de la causa subyacente es crucial a la hora de decidir el tratamiento. La esplenectomía total, incluso en pacientes hemodinámicamente estables, puede proporcionar información sobre la histología del bazo, así como sobre cualquier enfermedad sistémica subyacente^{1,4}. Las tres causas más comunes de ruptura esplénica espontánea reportadas por Renzulli et al.¹ fueron trastornos hematológicos

malignos (leucemia aguda, enfermedad de Hodgkin), trastornos infecciosos virales (mononucleosis infecciosa, infección por citomegalovirus) y trastornos inflamatorios y neoplásicos locales (pancreatitis aguda y crónica). En este estudio, se notificó amiloidosis primaria o secundaria en 22/845 y 4/845 respectivamente¹.

La amiloidosis sistémica es un trastorno poco frecuente en el que las proteínas mal plegadas se vuelven resistentes a los procesos catabólicos del organismo y las fibrillas se depositan extracelularmente en los tejidos, lo que provoca disfunción de los órganos y eventualmente la muerte. La incidencia de la amiloidosis de cadenas ligeras de inmunoglobulina (AL) es de 12 casos por millón de personas al año⁷. Kyle et al., informaron de una edad media en el momento del diagnóstico de 76 años (rango de 38 a 90 años) que contrasta con la edad de nuestro paciente y en ese estudio los varones representaban el 54%⁷. Además, nuestro paciente no presentaba signos típicos de amiloidosis AL como macroglosia, túnel carpiano bilateral, estenosis espinal o pseudoclaudicación, púrpura en rostro y/o el cuello, hepatomegalia o disfunción autonómica. Sin embargo, en presencia de proteinuria, no habiendo otras causas atribuibles -como hipertensión de larga duración o diabetes- la búsqueda de amiloidosis AL debe considerarse como parte del estudio⁶.

Conclusiones

El diagnóstico de la ruptura esplénica no traumática representa un desafío para los clíni-

cos, sobre todo en pacientes jóvenes sin patología médica previa.

Consentimiento informado

El paciente ha estado de acuerdo con la publicación y ha aportado su consentimiento por escrito.

Referencias

1. Renzulli P, Hostettler A, Schoepfer AM, Gloor B, Candinas D. Systematic review of atraumatic splenic rupture. *Br J Surg*. 2009; 96 (10): 1114-21.
2. Tzankov A, Adams H, Sterlacci W. Rupture of the spleen. Clinicopathological correlations and diagnostic procedures. *Pathologe* 2008; 29: 148-57.
3. Debnath D, Valerio D. Atraumatic rupture of the spleen in adults. *J R Coll Surg Edinb*. 2002; 47: 437-45.
4. Ahbala T, Rabbani K, Louzi A, Finech B. Spontaneous splenic rupture: case report and review of literature. *Pan Afr Med J*. 2020; 37: 36.
5. Lieberman ME, Levitt MA. Spontaneous rupture of the spleen: a case report and literature review. *Am J Emerg Med*. 1989; (1): 28-31.
6. Gertz MA, Dispenzieri A. Systemic Amyloidosis Recognition, Prognosis, and Therapy: A Systematic Review. *JAMA*. 2020; 324 (1): 79-89.
7. Kyle RA, Larson DR, Kurtin PJ, Kumar S, Cerhan JR, Therneau TM, et al. Incidence of AL Amyloidosis in Olmsted County, Minnesota, 1990 through 2015. *Mayo Clin Proc*. 2019; 94 (3): 465-71.